Année 1972 *N°*

FACULTE DE MEDECINE PARIS-SUD

73

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Victor-Henri FINATEU

NE LE 28 NOVEMBRE 1943 A RABAT (MAROC)

Présentée et soutenue publiquement le 1972

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES LYMPHOSARCOMES DU DUODENUM

(A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS)

PRESIDENT : MONSIEUR J.B. BOUVIER, PROFESSEUR.

Editions de l'AGEMP
8, rue Dante-PARIS Ve

Année 1972 *N°*

FACULTE DE MEDECINE PARIS-SUD

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Victor-Henri FINATEU

NE LE 28 NOVEMBRE 1943 A RABAT (MAROC)

Présentée et soutenue publiquement le 1972

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES LYMPHOSARCOMES DU DUODENUM

(A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS)

PRESIDENT : MONSIEUR J.B. BOUVIER, PROFESSEUR.

Editions de l'AGEMP

8, rue Dante-PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma femme,
A mes enfants,
A mes parents,

Avec toute mon affection.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543517_0078

A Monsieur le Professeur J.B. BOUVIER,
Professeur à la faculté de Médecine de Paris
Médecin des hôpitaux de Paris,

qui nous fait le grand honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse,

Avec nos sentiments respectueux.

A Monsieur le Docteur J. DUPUIS,
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris,
Ancien Chef de Clinique à la Faculté
de Médecine de Paris
Chef de Service de l'hôpital du Raincy

qui nous a accueilli dans son service et nous a fait profiter de ses enseignements quotidiens.

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous a guidé dans son élaboration.

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur P. BLANCHON
Médecin des Hôpitaux de Paris

Notre reconnaissance pour son
enseignement.

A Monsieur le Docteur A. BENSAUDE,
Ancien interne des Hôpitaux de Paris,
Ancien Chef de Clinique à la Faculté
de Médecine de Paris,
Chef de service à l'hôpital du Raincy,

Notre reconnaissance pour ses
conseils précieux.

Au Docteur FRIMAUDEAU,

Au Docteur MERPILLAT,

avec mon amitié.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES LYMPHOSARCOMES DU DUODENUM

(A propos de 2 observations)

P L A N

I) Introduction

2) Description des observations

3) Revue de la littérature

4) Etude clinique des lymphosarcomes du duodénum

5) Examens complémentaires permettant de confirmer le diagnostic

6) Anatomo-pathologie

7) Traitement

8) Conclusion

9) Bibliographie.

I N T R O D U C T I O N

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES LYMPHOSARCOMES DU DUODENUM

(à propos de deux observations)

I) Introduction

Les tumeurs du grêle, en particulier les tumeurs du duodénum, sont rares : nous ayant été donné d'observer deux cas de lymphosarcomes du duodénum, il nous a paru intéressant d'en rapporter les deux observations.

Une revue de la littérature nous confirmera la rareté de ces cas puisque les lymphosarcomes du duodénum représentent 0,0007 des tumeurs du tube digestif et 2,5 % des tumeurs malignes du grêle.

A partir de ces observations, nous essayerons de définir les caractères cliniques, radiologiques, anatomiques et histologiques de ces tumeurs bien particulières du duodénum.

Enfin, nous tenterons de dresser un schéma thérapeutique (où prennent place la chirurgie, le traitement par les agents physiques, la chimiothérapie) et d'établir un pronostic.

DESCRIPTION DES OBSERVATIONS

2) Description des deux observations

OBSERVATION N° I

G. CHEV...
I0.I.I909

Homme de 62 ans, sana antécédents notables autres :
- qu'une lésion du sommet pulmonaire droit à l'âge de 20 ans,
- et une hernie inguinale gauche.

Entre le 9 mai I97I dans un centre chirurgical pour un bilan digestif : radiologique, endoscopique et biologique, bilan demandé devant la survenue :

- depuis une année d'une asthénie
- depuis environ deux mois d'une anorexie, jointe à des douleurs épigastriques à type de brulures, cessant spontanément au début de l'évolution, puis douleurs accompagnées de vomissements,
- d'un amaigrissement de 6 kilos.

Une première enquête biologique et radiologique faite avant l'hospitalisation montrait :

- une V.S accélérée (non chiffrée)
- une anémie (non chiffrée)
- une recherche de sang dans les selles positive
- ET surtout le transit gastrique montrait une anomalie du 3ème duodénum.

Le I0 mai I97I, un bilan biologique montrait :

- une anémie hypochrome à 3 400 000 G.R, dont V.G : 65 %, avec formule blanche normale
- un taux de protides normal
- une discrète augmentation des alpha 2 et des béta-globulines à l'electrophorèse

- des transaminases et un taux de bilirubine normaux
- une amylasémie normale.

Surtout, un nouveau transit gastro-duodénal, avec transit du grêle, révélait (Photos I, IIa, IIb, IIc, IId) :

- la présence de liquide de stase à jeûn gênant l'adhérence pariétale barytée,
- la présence d'un niveau liquide jéjunal haut,
- une dilatation et une altération morphologique des troisième et quatrième duodénum, avec effacement des images de plissement.

Devant la stase prolongée, une injection de METOCLOPRAMIDE permettait une évacuation plus rapide de l'estomac.

CONCLUSION : altérations organiques du troisième duodénum et de l'angle de Treitz (intrinsèques et extrinsèques mais peu évocatrices d'une origine pancréatique).

Une artériographie coeliaque et mésentérique supérieure est pratiquée le I5 mai (Photos IIIa, IIIb, IIIc, IIId):

I) Variation anatomique : hépatique totale naissant de la mésentérique supérieure

2) Dans le territoire de la gastro-duodénale, on voit une région suspecte qui émet un retour veineux précoce et dense, ce qui confirme l'anomalie et oriente vers un processus anarchique. Toutefois, la définition est insuffisante pour en affirmer le siège et la nature exacte.

Divers examens biologiques faits à cette époque confirment l'anémie ferriprive, régénératrice (Réticulocytes : 6 %) et l'hémorragie digestive.

Une gastroscopie pratiquée le I5 mai I97I éliminait toute lésion gastrique.

PHOTO I

PHOTO II (a,b;c,d)

Une première duodénoscopie est tentée le 2I mai, mais un spasme pylorique empêche le passage dans le duodénum. Cet examen est repris le 29 mai sous DIAZEPAM.

"Olympus J.F.
Sous DIAZEPAM I.M. (IO mg).

L'ESTOMAC, rapidement exploré, est normal y compris la calotte tubérositaire.

On parvient devant le pylore qui est spasmé et on note également de violentes contractions antrales. Après injection I.V. d'un antispasmodique, les contractions antrales sont beaucoup moins vives et on peut approcher du pylore qui reste cependant punctiforme. L'injection I.V. d'une ampoule de METOCLOPRAMIDE permet d'obtenir l'ouverture du pylore que l'on franchit difficilement.

Le BULBE et la portion initiale du 2ème DUODENUM sont normaux.

A la partie basse du 2ème duodénum, on note un bourrelet muqueux, souple :

Au-delà de ce bourrelet, le plissement duodénal disparait complètement et on note une muqueuse épaissie, infiltrée, lisse dans son ensemble, avec, greffées par-ci, par-là, 4 à 5 saillies mamelonnées de 2 à 3 mm de relief. On ne peut progresser dans cette zone pathologique qui est figée, immobile et fragile. On ne voit pas la limite inférieure de la lésion.

6 biopsies sur le bourrelet muqueux et sur la zone infiltrée.

CONCLUSION : Lésion infiltrante et verruqueuse commençant à la partie basse du duodénum et étendue sur plusieurs centimètres (on ne peut apercevoir le pôle inférieur)

PHOTO III (a,b,c,d)

L'aspect est en faveur soit d'une duodénite inflammatoire, (Crohn ?), soit d'une infiltration lymphoïde tumorale. En effet, les lésions sont très étendues, rigides, sans aspect franchement végétant ou ulcéro-végétant.

COMPTE RENDU HISTOLOGIQUE DES BIOPSIES DUODENALES

Après inclusion à la paraffine, 9 fragments ont été retrouvés et des petits débris de caillots.

5 copeaux de muqueuse duodénale sont frappés de remaniements inflammatoires modérés, et sont indemnes de toute plage tumorale. Les villosités superficielles de la muqueuse sont oedémateuses, en partie exulcérées.

Trois copeaux exulcérés sont constitués par un granulome nécrotique recouvert pour l'un d'eux par une croutelle fibrino-purulente. Le granulome est constitué par de très nombreux vaisseaux capillaires entourés de manchons inflammatoires. L'infiltrat inflammatoire est très polymorphe avec nombreux polynucléaires pycnotiques et n'a pas l'aspect tumoral.

Un dernier fragment est constitué par quelques villosités duodénales, fragmentées, hypersécrétantes, sans anarchie cyto-structurale. L'une de ces villosités est coiffée par une petite plage cellulaire dense. A ce niveau, les éléments sont tassés les uns contre les autres et monomorphes, alors que dans les autres copeaux, l'infiltrat était très polymorphe. Ils sont constitués surtout par des noyaux ovoïdes, assez réguliers, les cytoplasmes n'étant pas visibles, Quelques uns de ces éléments sont nucléolés. On rencontre une mitose, mais pas de monstruosité nucléaire notable.

Le monomorphisme au niveau de cette plage cellulaire est évidemment impressionnant et suspect. Mais cette plage est unique, très petite et coexiste avec des remaniements inflammatoires certains, si bien qu'à elle seule elle ne saurait autoriser à conclure qu'il existe une infiltration

sarcomateuse ou leucémique de cette muqueuse.

CONCLUSION : 5 des copeaux duodénaux prélevés sont frappés de duodénite subaigue.

3 autres sont des croutelles fibrino-purulentes et granulomateuses, très inflammatoires, sans zone tumorale.

Dans un dernier lambeau de muqueuse, on trouve une petite plage superficielle suspecte, du fait de la présence de cellules rondes mononucléées, très homogènes, mais non monstreuses, et cette plage est insuffisante pour affirmer l'existence d'une infiltration sarcomateuse.

Si la malignité des lésions ne pouvait être affirmée avec certitude, elle était fortement suspectée sur l'un des fragments.

Un myelogramme pratiqué le 9 juin I97I ne montre aucun envahissement, aucune atteinte des lignées sanguines.

Une lymphographie droite et gauche est pratiquée le I4 juin I97I :

"Pas de signe d'envahissement ganglionnaire à gauche, du scarpa au thorax ; à droite, injection insuffisante".

L'existence d'une lésion duodénale évoquée par la radiologie, confirmée par l'endoscopie, responsable d'une anémie ferriprive, et fortement suspecte de malignité, nous décide à faire opérer ce malade.

INTERVENTION le I7 juin I97I

Compte-rendu opératoire :

"Tumeur du 3ème duodénum.

Médiane sus et sous-ombilicale. Il existe un rétrécissement tumoral du 3ème duodénum et une petite lésion sur le grêle à 25 centimètres de l'angle duodéno-jéjunal.

2 petites nodosités sont perçues dans le ligament gastro-colique (volume d'un petit pois induré).

I°) Décollement pancréatique droit jusqu'à l'aorte. Section de l'artère pylorique et gastro-duodénale.
2°) Décollement colo-épiploïque. Section de la veine gastro-épiploïque à sa terminaison.
3°) Isolement et libération de l'angle duodéno-jéjunal.
4°) Section de l'estomac et du pancréas devant la veine mésentérique supérieure.
5°) Décroisement après section de la première anse grêle. Dissection de la racine de la veine porte. Ligature à points appuyés des vaisseaux courts.
6°) Section du cholédoque. Ablation de la pièce.
7°) Reconstruction. La première anse grêle est montée passant derrière la veine son extrémité distale, entoure la queue du pancréas et y est fixée puis anastomosée latérale au cholédoque, points séparés de nersilène.
8°) A 60 centimètres de là environ, une anse grêle est montée à travers le colon transverse.
Anastomose avec l'estomac, type Finsterer.
9°) Cholecystostomie.
I0°) Mise en place d'une lame dans le hiatus de Winslow.
Paroi nylon perdu."

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

"La résection comprend les I2 centimètres inférieurs de l'estomac, le pylore, I3 centimètres duodénaux sains, une zone tumorale de 6 centimètres, un très long segment duodéno-jéjunal sain (38 cms), la tête du pancréas et les méso.

La tumeur est une masse ulcéro-infiltrante duodénale, disposée en ailes de papillon sur toute la circonférence intestinale. Ses bords sont nets, saillants au pourtour d'une ulcération profonde et creusante, à fond lisse, un peu nécrotique, qui s'étale largement. A la partie moyenne, à la coupe, le tissu tumoral, mou, arrive presqu'au contact du pancréas, qui conserve sa lobulisation et un aspect sain macroscopiquement. De très volumineux ganglions, mous et homogènes, sont visibles dans la graisse, à la hauteur de la masse.

L'étude histologique de la tumeur révèle sa nature sarcomateuse. Elle résulte d'une pullulation de cellules rondes, tassées, entre lesquelles l'armature conjonctive est très ténue et réduite à des capillaires souvent. Les cellules, plus grandes que les lymphocytes, plus jeunes, ont un cytoplasme peu abondant et de volumineux noyaux, ovoïdes ou plus irréguliers, nucléolés. Çà et là, inégalement répartis suivant les points, se rencontrent des éléments monstreux et atypiques ; mais, dans l'ensemble, la prolifération est monomorphe. Surtout, elle est très cellulaire et invasive : sur les bords de l'ulcération, la nappe tumorale se substitue à la muqueuse duodénale qui l'encadre, et dont les glandes n'offrent aucune dédifférenciation suspecte ; dans la paroi, elle détruit et remplace la musculeuse, atteint la graisse, s'y répand, sans péri-duodénite notable. L'ulcération est tapissée par de la nécrose et le tissu tumoral la borde entièrement.

Une lame conjonctive non envahie et bien individualisée sépare le tissu tumoral du pancréas, qui s'avère normal dans son architecture et indemne de tout envahissement. L'ampoule est retrouvée au bord de la masse tumorale, très proche d'elle, mais non atteinte ; Wirsung et cholédoque cheminent séparément dans la paroi

duodénale et ne sont pas altérés.

Cinq ganglions inter-duodéno-pancréatiques sont gros comme des olives ou des noyaux de cerises ; quatre sont envahis; dans le plus volumineux, on trouve un foyer tumoral bien limité, dense, qui respecte une plage corticale dans laquelle persiste la structure ganglionnaire normale ; les autres ganglions atteints sont massivement tumoraux, avec en plusieurs points une capsule refoulée et franchie par les éléments sarcomateux, qui s'étalent dans la graisse ; la prolifération y revêt les mêmes caractères que dans la masse pariétale.

Quatre petits ganglions non sarcomateux, pourvus de sinus dilatés, ont été examinés à 6 - 8 cms en aval de la masse. Le ganglion prélevé par l'opérateur est subnormal.

Le duodéno-jéjunum, en aval de la masse, est sain, sans extension embolique ni résurgence tumorale.

La zone fundique gastrique, à la limite supérieure de l'éxérèse, est saine.

Mais l'étude histologique du passage pyloro-duodénal permet de découvrir une plage sarcomateuse intra-muqueuse sur le versant duodénal du pylore ; la muqueuse est épaissie, ses glandes sont en partie détruites et remplacées par une nappe de cellules rondes, plus monomorphes que celles de la tumeur principale et moins monstrueuses. Les ilots Brunneriens profonds sont particllement respectés ; l'épithélium de surface est parfois ulcéré. L'infiltration ne déborde pas dans la paroi duodénale sous-jacente.

La muqueuse pylorique est saine ; le muscle pylorique forme un anneau net et indemne de tout envahissement.

CONCLUSION : LYMPHO SARCOME DUODENAL caractérisé par une volumineuse tumeur ulcéro-infiltrante juxta-ampullaire, débutant à I3 centimètres en aval du pylore et détruisant la paroi duodénale, presque jusqu'au pancréas, lui-même intact ; par une atteinte sarcomateuse des ganglions régionaux, et enfin par un second foyer microscopique enchâssé dans la muqueuse duodénale post-pylorique.

La tumeur est faite de cellules rondes, jeunes, lymphoblastiques, semble-t-il, tantôt très monomorphes, tantôt plus atypiques et monstrueuses, la densité cellulaire est très élevée.

EVOLUTION :

Post-opératoire :

Reprise du transit une semaine environ après l'opération. Il faut noter un abcès sous-phrénique à proteus et staphylocoques, (avec insuffisance rénale transitoire), ayant nécessité un drainage chirurgical.

On notera également une élévation transitoire de l'amylasémie environ deux semaines après l'intervention.

Evolution générale :

Le malade reçut dans les mois suivants 5 g de 5 FLUORO URACILE. Un an après son opération, il ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel ; il a repris I2 kilos.

EN RESUME :

Lymphosarcome de la 3ème partie du duodénum, avec localisation secondaire sur le versant duodénal du pylore, et envahissement ganglionnaire, révélé par des douleurs épigastriques à type de brulures, sans périodicité propre, des vomissements, une anémie ferriprive.

Le diagnostic suspecté sur le transit gastro-duodénal et l'artériographie fut confirmé par l'endoscopie.

Ce malade ayant subi une duodéno-pancréatectomie va bien, un an après.

ooo

OBSERVATION N° 2

KA... Moussa
36 ans

Consulte le I7 septembre I97I, envoyé par son médecin traitant, pour "sténose du pylore", diagnostic posé sur la clinique, sans examen radiologique.

L'interrogatoire apprendra que le malade souffrait en fait depuis plusieurs mois de douleurs épigastriques vagues.

Un transit gastro-duodénal avait été pratiqué le IO février I970, soit 20 mois auparavant, probablement date du début des troubles. Ce transit ne montrait rien d'anormal sur l'estomac, de taille normale, paraissant tonique. Le cadre duodénal mal dégagé ne montrait que le deuxième duodénum et une partie du 3ème qui paraissaient normaux, bien qu'une sténose à l'angle D 2 - D 3 ait été signalée (Photo IV). L'angle de Treitz n'était jamais dégagé sur ces clichés et le 4ème duodénum n'était visible que partiellement sur un seul cliché sans que l'on puisse juger de son intégrité.

Le malade consulte donc le chirurgien en septembre I97I, pour vomissements alimentaires, survenant parfois plusieurs heures après les repas et ramenant des aliments non digérés ; vomissements s'accompagnant d'un amaigrissement important : I4 kilos en 3 mois environ.

Un transit oeso-gastro-duodénal de septembre I97I montrait une portion verticale du cadre duodénal atone, dilatée surmontant une zone paraissant sténosée et siégeant sur le 3ème duodénum à environ 3 centimètres de l'angle 2ème - 3ème duodénum (Photo IV).

Le diagnostic de sténose pylorique était alors rectifié.

Le 23 septembre I97I, une DUODENOGRAPHIE hypotonique est tentée, mais on ne peut franchir le pylore. Sur ces clichés, l'estomac parait distendu, avec floculation de la baryte, confirmant le diagnostic de sténose déjà porté, mais sans que l'emplacement puisse être précisé (Photo V).

Le même jour, une ARTERIOGRAPHIE coeliaque et mésentérique supérieure fut effectuée qui montrait :

"une lésion paraissant occuper un volume de 5 à 8 centimètres de diamètre, présentant quelques aspects anarchiques et de gros phénomènes inflammatoires. L'extension n'est pas évidente. Conservation des 3 artères hépatiques foetales.

Une CHOLANGIOGRAPHIE montrait un cholédoque de calibre normal avec une grosse vésicule arrondie. (A noter qu'aucun ictère n'est apparu chez ce malade).

Pour confirmer l'image radiologique et pratiquer des biopsies, une DUODENO-FIBROSCOPIE est tentée le 2 octobre I97I :

"Le corps gastrique est normal au niveau des faces et des courbures. L'antre est allongé et présente un plissement circulaire en pas de vis. Il existe un repli semi-circulaire autour du pylore. Ce dernier parviendra néanmoins à être franchi.

Le bulbe et le premier duodénum sont normaux.

Il ne sera pas possible de progresser plus avant car on a utilisé toute la longueur utile de l'appareil."

Une numération formule sanguine pratiquée le 20 septembre I97I ne montre qu'une très discrète anémie :

- 4 400 000 rouges
- 43 % d'hématocrite
- I3,9 g d'Hb

La valeur globulaire est à 0,98.

PHOTO IV

PHOTO V

HISTOLOGIE :

"Ce duodénum est tumoral sous forme d'une nappe diffuse, qui, histologiquement, est faite d'une pullulation lymphocyto-lymphoblastique massive, ulcérant la muqueuse, envahissant la sous-muqueuse et de façon limitée la musculeuse. Cette tumeur est érosive ou ulcérée par nécrose.

De multiples ganglions ont été prélevés. Tous ont un caractère hyperplasique avec une architecture normale.

L'histologie de la deuxième lésion jéjunale n'a malheureusement pu être effectuée.

CONCLUSION : LYMPHOSARCOME DUODENAL, ulcéré et invasif, dans la paroi duodénale.

Pas d'envahissement ganglionnaire.

Une semaine plus tard, le malade est ré-opéré, en urgence, à la suite d'un lâchage de suture.

2ème COMPTE RENDU OPERATOIRE :

"Malade opéré 8 jours plus tôt d'une résection duodénale et des premières anses iléales pour une lésion qui s'est avérée être un lymphosarcome. Suites simples jusqu'à ce matin. Ce matin, apparition d'une fistule duodénale qui ne s'est drainée par l'orifice du drain que pendant une heure ; depuis élévation thermique, défense abdominale, distension aérique, syndrome de péritonite.

On pratique donc une médiane sus-ombilicale et à cheval itérative. L'exploration découvre un épanchement péritonéal clair d'environ 500 cm3, d'origine pancréatique essentiellement. Toilette péritonéale complète ; l'origine de celui-ci en est une désunion de l'anastomose duodéno-jéjunale sur 2 centimètres environ à la face antérieure. Etant donné l'examen anatomo-pathologique de la pièce précédemment enlevée, on décide donc de pratiquer une duodéno-pancréatectomie enlevant la moitié de l'estomac, la tête et le corps du pancréas, les Ier et 2ème duodénum restants ; enfin on recoupe sur l'anse grêle anastomosée.

Intervention typique avec cependant une difficulté de dissection à la face postérieure du pancréas en raison d'une artère hépatique droite naissant de la mésentérique supérieure et donnant d'importantes branches à la tête du pancréas. Puis montée de l'anse grêle en transmésocolique et anastomose termino-terminale en un plan de nylon entre la queue du pancréas et l'extrémité de l'anse jéjunale. Puis anastomose cholédocienne termino-latérale sur le sommet de la même anse grêle à 8 centimètres environ de la précédente anastomose. Péritonisation de l'orifice mésocolique. Montée de l'anse grêle suivante à travers un 2ème orifice mésocolique."

HISTOLOGIE :

"Pièce de duodéno-pancréatectomie.

Cette pièce d'éxérèse duodéno-pancréatique comporte une structure pancréatique normale. On trouve, dans la musculeuse duodénale, un tout petit schwannome. Il n'y a pas d'anomalie significative de la muqueuse. La région vatérienne est normale. Un ganglion est normal.

Conclusion : on ne retrouve pas, dans cette éxérèse complémentaire, d'extension de la lésion lympho-sarcomateuse antérieurement observée."

BIOPSIE HEPATIQUE :

"Cette biopsie hépatique montre un tissu hépatique fait de travées cytologiquement normales, à disposition architecturale normale. On trouve un peu de fibrose périportobiliaire. Nulle part, il n'y a d'infiltrats lymphoïdes.

La capsule de Glisson est assez fortement épaissie par fibrose. On y trouve quelques plasmodes plurinucléés autour de formations cristallines.

Conclusion : Cette étude montre un granulome de corps étranger formant un épaississement fibreux de la capsule de Glisson. On ne voit aucune activité proliférative lymphoïde.

Les suites opératoires furent alors simples.

Dans un premier temps :
- le seul traitement fut un régime diététique avec repos
- l'état général s'améliore considérablement : en 3 mois, le malade avait repris 5 kilos.

Une hyperglycémie provoquée pratiquée en février I972 était normale.

Seule la calcémie était discrètement abaissée à 89 mg/L.

En juin I972, le malade dut être ré-opéré d'une éventration.

Actuellement, et depuis son opération, le malade a repris son poids normal, ne recevant ni chimiothérapie ni cobaltothérapie.

EN RESUME : LYMPHOSARCOME DU DUODENUM révélé par un syndrome de sténose, d'abord traité par résection simple, nécessitant une duodéno-pancréatectomie secondaire à la suite d'un lâchage de suture.

Un an après l'intervention, le malade va bien.

REVUE DE LA LITTERATURE

3) Revue de la littérature

Les premiers cas de tumeurs malignes du duodénum furent découverts par autopsie :

HAMBURGER I746

MORGAGNI I767

Le premier auteur qui différencia les sarcomes des épithéliomas fut SORLY en I824.

WESENER publie enfin en I883 le premier cas de sarcome duodénal "d'origine vasculaire".

PIC, en I894, propose un essai de classification anatomique, après les travaux de KUNDRAT, parus en I893, sur la lympho-sarcomatose diffuse avec localisations fréquentes sur l'appareil digestif.

En I920, VON SALIS publia les premières observations de léiomyosarcomes digestifs.

D'autres observations cliniques sont publiées, faisant mieux connaitre les sarcomes du duodénum. Nous ne pouvons citer tous les auteurs, et nous nous contenterons de citer les travaux concernant les lymphosarcomes :

- PRINSEN en I939 (32)
- TASCA en I939 (37)
- DELOYER - BOSSAERT en I938 (I2)

qui publient des cas personnels.

- EWANS en I940 publie une mise au point anatomo-pathologique sur les sarcomes duodénaux.

Plus récemment, nous pouvons citer :

- BOPO et MOREL, en I946

- COPPELAND et GREINER (I0), qui, en I949, à propos d'un cas de lymphosarcome duodénal donnent une revue complète de la littérature.

- MARCUSE et STOUT (I6), en I950, essayent de juger des résultats thérapeutiques obtenus sur I79 lymphosarcomes du grêle, incluant le duodénum, relevés dans la littérature de I932 à I948.

CHERIGIE et HILLEMAND (I8) publient de même en I955 une étude radiologique des lymphosarcomes du grêle, description à laquelle se réfèrent actuellement presque tous les auteurs de langue française.

Mais n'oublions pas de noter également CHANOINE (6) et LAUMONIER (24) pour leurs études sur les sarcomes du grêle.

En I960, AL NAAMAN (30) publie à propos d'une observation de lymphosarcome duodénal, un tableau récapitulatif portant sur 693 sarcomes de l'intestin grêle, et décrit leur répartition sur l'intestin grêle et les complications survenues, ainsi que leur répartition histologique.

Dans la dernière décennie, on doit citer outre AL NAAMAN et CHERIGIE les noms de NARDI (3I), CARPENTIER, GAY, OLLIVIER, JUSTIN BESANCON, VACHON, OBERLING (I) et collaborateurs, CAMBIER et SIMONI, STOPPA et collaborateurs, DHAUSSY (I3) qui publia en I968 une thèse importante et faisant un point précis sur les lymphosarcomes du grêle et du duodénum.

En I968 enfin, VARAY (40) et collaborateurs publient un article, sur les sarcomes duodénaux en général, à propos d'une de leurs observations.

ETUDE CLINIQUE DES LYMPHOSARCOMES DU DUODENUM

4) Etude clinique des lymphosarcomes du duodénum

A PARTIR DE L'ETUDE DE LA LITTERATURE ET DE NOS DEUX CAS, NOUS ALLONS POUVOIR DONNER UN TABLEAU D'ENSEMBLE DES LYMPHOSARCOMES DU DUODENUM

I/ FREQUENCE

Les tumeurs du grêle sont rares : 2,7 % par rapport aux autres segments du tube digestif, sur un total de 6375 tumeurs.

Sur 898 cas d'IRVINE (I9), les localisations les plus fréquentes sont :

- l'estomac : 220
- le colon : 226
- le rectum : 318
- le grêle : 8

Par ailleurs, la fréquence des tumeurs sarcomateuses dans la pathologie tumorale du grêle est relativement peu importante : sur 1392 cas colligés par DHAUSSY (I3) comprenant des tumeurs malignes et bénignes du grêle, nous trouvons 232 sarcomes, soit 17 %. Ce qui revient à dire qu'environ une tumeur du grêle sur 5 est un sarcome.

Par contre, la fréquence des sarcomes du grêle par rapport aux sarcomes digestifs est, elle, remarquable : sur un total de 2670 sarcomes, DHAUSSY retrouve 1118 tumeurs du grêle, soit un pourcentage de 42 %.

Sarcomes digestifs	Sarcomes du grêle	%
2670	1118	42 %

Cette grande fréquence des sarcomes du grêle par rapport à l'ensemble des sarcomes digestifs est d'ailleurs

remarquée par la plupart des auteurs.

La fréquence étudiée des sarcomes du grêle par rapport aux autres tumeurs malignes de cet organe, donne sur un total de 2840 tumeurs malignes :

- 1045 sarcomes
- 1260 carcinomes
- 479 carcinoïdes

soit :
- 36 % de sarcomes
- 45 % de carcinomes
- 17 % de carcinoïdes.

Quant à la place du lymphosarcome par rapport aux autres sarcomes du grêle : sur 734 sarcomes, 364 paraissent être des lymphosarcomes, soit environ 50 %.

Nous voyons que ces chiffres diffèrent quant à la localisation duodénale.

En effet, si l'on reprend les travaux de VARAY sur les sarcomes duodénaux, nous retenons 10 cas de lymphoréticulosarcomes sur 35 cas cités soit environ 26 % de lymphoréticulosarcomes.

AL NAAMAN (30), sur 49 sarcomes du duodénum, retrouve 11 lymphosarcomes soit 22,5 % pour 34 léiomyosarcomes, soit 69 %.

PLACE DES LYMPHOSARCOMES DUODENAUX PAR RAPPORT AUX AUTRES SARCOMES DUODENAUX.

Tableau I

VARAY (40)

Lympho Réticulo Sarcome	Léio Myo Sarcome	Lipo Sarcome	Fibro Sarcome	Myo-Lipo Myxo Sarcome
10	25	I	I	I
26 %	64,5 %			

Tableau II

AL NAAMAN (30)

Lympho Sarcomes	Léio-Myo Sarcomes	Fibro Sarcomes	Méla-nomes	Neuro Fibromes
II	34	2	I	I
22,5 %	69 %			

Nous voyons que ces chiffres sont voisins et donnent un ordre de grandeur d'environ un lymphosarcome duodénal sur 4 sarcomes duodénaux.

La fréquence des lymphosarcomes duodénaux par rapport aux autres localisations sur le grêle peut être résumée par le tableau suivant :

FREQUENCE DES LYMPHOSARCOMES DUODENAUX PAR RAPPORT AUX AUTRES LOCALISATIONS SUR LE GRELE.

Tableau III

	Duod.	Jéj.	Iléon	Duod. + Jéj.	Jéj. + Iléon
Ulmann Abesthouse	4	I7	36	I	4
Crowther	I2	32	55	7	8
Staemmler	34	44	79		
Ubman	I5		I4		
Copeland Greiner	9	29	78	4	2
Mercure Stout	9	36	97		
Irvine Jonsthone	2	6	9		
Laumonier	I	6	I		
Faulkner Dockerty	0	9	I9		
T	86	I79	388		
	I3 %	27 %	60 %		

La fréquence des lymphosarcomes du grêle va croissant depuis le duodénum, I3 %, jusqu'à l'iléon, 60 %.

CHANOINE (6) dit même que 70 % des localisations iléales sont situées à moins d'un mètre de la valvule iléo-coecale.

Il apparait que, si les tumeurs du grêle (malignes + bénignes) sont rares, 2,7 % des tumeurs du tube digestif, soit 270 tumeurs sur I0 000, I8 % en sont des lymphosarcomes du grêle soit approximativement 48 tumeurs sur I0 000 tumeurs du tube digestif ; I3 % des 48 tumeurs seront un lympho-sarcome duodénal, soit environ 7 sur I0 000.

On peut remarquer aussi que la proportion de lympho-sarcomes duodénaux varie de celle des lymphosarcomes du grêle surtout par le fait que les sarcomes duodénaux sont à prédominance musculaire : 69 % pour AL NAAMAN, de léiomyosarcomes, alors que les sarcomes du reste du grêle sont à prédominance lymphoïde : I47 lymphosarcomes du grêle pour I8 léiomyosarcomes d'après AL NAAMAN. Par contre, nos deux observations sont des lymphosarcomes.

Il nous reste à dire un mot sur la fréquence par rapport à l'âge et par rapport au sexe.

D'après DHAUSSY, 3 hommes sont atteints pour I femme (colligeant LECENE, CHANOINE, JUVANON, IRVINE, Coll., ULMANN, MARCUSE, FAULKNER).

Nos deux observations sont des hommes.

Il ne semble pas y avoir de variation entre les différentes localisations.

De même, l'âge de prédilection semble se situer entre les 3ème et 4ème décades, mais tous les âges peuvent en fait se rencontrer.

Nos deux malades étaient âgés de 62 et 36 ans.

II/ CLINIQUE

Dans l'ensemble, les lymphosarcomes de l'intestin grêle, quel qu'en soit le siège, ont une symptomatologie atypique. Il n'y a pas d'élément clinique particulier qui puisse être mis en évidence. Par contre, l'ensemble de signes que nous allons décrire tend à représenter un syndrome commun à la fois aux tumeurs malignes et à une localisation digestive qu'il faut savoir rechercher sur le grêle.

En-dehors des complications :
Signes fonctionnels

A/ LA DOULEUR : abdominale.

C'est souvent le signe le plus précoce, du moins le plus fréquent : 75 % des cas selon STOPPA et DHAUSSY, Cette grande constance est son caractère le plus fixe, les autres ne permettant pas de la décrire d'une façon typique.

Son horaire serait volontiers post-prandial, d'autant plus proche des repas que la lésion serait plus haute. En fait, ce caractère est très variable.

Son type est variable ; si le plus souvent le malade se plaint de crampes, de torsions, il peut aussi décrire des pesanteurs, des brulures. L'intensité est variable, de la simple gêne à la crise aigue paroxystique.

Certains auteurs ont voulu retrouver les projections cutanées des douleurs abdominales en général, suivant leur hauteur :

CHESTER-JONES (I3) au moyen d'un ballonet gonflable introduit dans l'intestin décrirent des projections épigastriques basses, sus-ombilicales, aux localisations jéjunales et

iléales hautes. De même, des projections sous-ombilicales et dans la fosse iliaque gauche pour des localisations iléales basses.

CHANOINE (6), lui, tire ses conclusions des constatations anatomo-cliniques :

. localisations jéjunales : moins de 50 cms de l'angle duodéno-jéjunal : douleur épigastrique dans 71 % des cas

. localisations jéjunales inférieures : douleurs péri-ombilicales dans 50 % des cas

. localisations iléales inférieures : sous-ombilicales dans 50 % des cas.

Dans bien des cas de lymphosarcomes duodénaux, les douleurs sont retrouvées épigastriques. Il semble donc que ces schémas, sans avoir de valeur absolue, aient quelque valeur. En fait, la physiopathologie de la douleur viscérale projetée semble complexe, soumise autant à des problèmes de conduction, qu'à des problèmes de subjectivité psychologique, ce qui expliquerait que bon nombre de malades atteints de la même affection la ressente différemment. Cette hypothèse serait de plus confirmée dans le cas des lymphosarcomes duodénaux, comme dans ceux du reste de l'intestin grêle, par le fait que ces tumeurs sont malignes, donc très différentes morphologiquement d'un individu à l'autre, et peuvent donc agir différemment au niveau de la création de la douleur viscérale propre.

L'évolution dans le temps de la douleur est variable.

Dans certains cas de lymphosarcomes du grêle, la douleur a évolué vers un syndrome de Koenig, mais ce fait est très inconstant.

B/ TROUBLES DIGESTIFS :

La CONSTIPATION a une fréquence variable : de 4 à 67 % selon les auteurs.

La DIARRHEE, elle, serait assez fréquente.

L'alternance DIARRHEE-CONSTIPATION a, elle aussi, une fréquence variable suivant les auteurs : de 3 à I2 %.

Quoi qu'il en soit, le lymphosarcome duodénal ne semble différer en rien du lymphosarcome du grêle ou des autres tumeurs du tube digestif.

C/ NAUSEES - VOMISSEMENTS :

Si l'état nauséeux parait marqué, 50 % des cas pour l'ensemble du grêle, nous avons retrouvé mentionnés les vomissements dans 6 cas sur I4 dans la littérature quand aux lymphosarcomes du duodénum et de l'angle duodéno-jéjunal.

En y ajoutant nos 2 cas, nous obtenons le chiffre de 8 cas sur I6, soit 50 %. Il est bien évident que nous n'en tirerons pas de conclusions, vu le petit nombre d'observations citées, mais ce fait devait être signalé, par rapport à l'opinion communément admise qui ne met pas ce signe très en valeur, dans le cas des lymphosarcomes du grêle en général.

Ces vomissements semblent faire partie d'un syndrome de sténose haute (JUSTIN BESANCON (20), NARDI (3I), ZELENSDY (42) COMBIER (I0), STOPPA (35), siégeant au niveau de la tumeur. Nous verrons au chapitre de l'anatomo-pathologie que ces tumeurs sont peu sténosantes du fait du peu de sclérose rétractile qu' elles entrainent.

Ce fait est confirmé cliniquement par la rareté des sténoses des lymphosarcomes jéjunaux et iléaux. Par contre, la sténose a été notée dans 7 cas des I6 observations de lympho sarcomes du duodénum et de l'angle duodénal. Il est possible que la fixité propre du duodénum empêche tout développement de la tumeur, celle-ci pouvant modifier le transit d'une part par son envahissement, d'autre part par son manque de souplesse. La destruction des plexus nerveux par la tumeur pourrait, elle aussi, jouer un rôle par l'atonie qui en résulterait, surtout au niveau de l'angle de Treitz.

D/ LE MELOENA :

Macroscopique ou microscopique, c'est l'un des signes les plus importants, des tumeurs malignes du grêle en général. Les auteurs s'accordent tous sur sa grande fréquence, notamment AL NAAMAN qui le retrouve dans I00 % des cas qu'il a colligés. En fait, la plupart des auteurs le retrouve dans au moins 50 % des cas.

L'appréciation positive de l'hémorragie digestive microscopique parait être fonction des précautions, des techniques mais surtout de l'intermittence du saignement obligeant à des recherches répétées, plusieurs jours durant.

Le siège duodénal de la tumeur ne semble en rien infirmer cette constatation : travaux de AL NAAMAN (30) portant sur II cas de lymphosarcome duodénal et sur 36 cas de lymphosarcomes du grêle, avec I00 % de saignement retrouvé dans les 2 cas.

Signes généraux

A/ L'AMAIGRISSEMENT :

Souvent rapide et constant : tous les auteurs s'accordent sur ce point. Il serait plus sensible dans les lymphosarcomes que dans les autres tumeurs du grêle. Le lymphosarcome duodénal ne fait pas exception à la règle.

B/ L'ANEMIE :

Conséquence directe du meloena, c'est une anémie hypochrome, hyposidérémique.

C/ L'ASTHENIE, LA FIEVRE :

font partie de ce tableau. La première est la conséquence de l'anémie et de l'amaigrissement. La seconde peut être l'expression d'une infection, ou d'une poussée évolutive de la maladie.

Signes physiques

A/ UNE MASSE ABDOMINALE peut être retrouvée, surtout chez des malades amaigris, donc souvent après une évolution avancée. Quoiqu'il en soit, cette masse peut avoir ses caractères propres : un développement rapide, pouvant atteindre en quelques jours un volume important, est en faveur d'une nature sarcomateuse ; (d'une orange à celui d'une tête foetale).

Typiquement bien limitée, mobile. En fait, la tumeur peut dans un temps ultérieur contracter des adhérences avec les organes voisins et se fixer. Ce sont les principaux caractères de ces tumeurs.

Son siège est fonction du siège du sarcome :

. une tumeur ombilicale ou péri-ombilicale pourrait correspondre à un sarcome jéjunal, iléal ou duodénal

. une tumeur de la fosse iliaque droite pourrait correspondre à un sarcome iléal bas

. une tumeur de la fosse iliaque gauche pourrait correspondre à un sarcome jéjunal ou iléal

. une tumeur de l'hypocondre gauche pourrait correspondre à un sarcome jéjunal

. une tumeur de l'hypocondre droit pourrait correspondre à un sarcome duodénal.

Quoiqu'il en soit, la fréquence de ces tumeurs semble assez élevée quoique variable :

. PRIDGEN la retrouve dans 31 % des cas (13)

. CHANOINE dans 35 % des cas (6)

. LECENE dans 88 % des cas (13)

. BATSFORD dans 80 % des cas (13).

De toutes les tumeurs du grêle, les sarcomes sont celles qui donnent le plus souvent une tumeur perceptible :

. CHANOINE : 35 % sarcomes (6)
19 % carcinomes
9,6 % carcinoïdes.

Mais dans le cas propre du lymphosarcome duodénal, il faut penser que la tumeur sera :

. d'une part plus fixe, en raison de la fixité propre de cet organe,

. d'autre part plus profonde donc plus difficilement accessible à la palpation.

Néanmoins, VARAY et collab. (40) citent plusieurs cas de lymphosarcome duodénal et de lymphosarcome de l'angle duodéno-jéjunal où la tumeur était palpable.

B/ GANGLION DE TROISIER : Nous avons vu que 6 % des lymphosarcomes s'accompagnaient d'un ganglion sus-claviculaire gauche.

C/ LE RESTE DE L'EXAMEN CLINIQUE recherchera une éventuelle localisation extra-intestinale du lymphosarcome (aires ganglionnaires, foie, rate) ; la positivité ou la négativité de ces recherches étant très importante pour la conduite du traitement.

En conclusion

Nous insisterons surtout, d'une part sur le peu de différence entre la symptomatologie des lymphosarcomes duodénaux et des autres lymphosarcomes du reste de l'intestin grêle.

d'autre part sur l'importance que prend un groupement de signes tels que ceux que nous venons de décrire, dans une maladie jadis réputée comme peu symptomatique. C'est parce que le lymphosarcome de l'intestin grêle a une symptomatologie d'emprunt qu'il faut pousser plus loin les examens paracliniques, afin d'essayer de le mettre en évidence avant que n'apparaissent les complications qui peuvent être révélatrices de la maladie.

Complications aigues

des lymphosarcomes du grêle et des lymphosarcomes du duodénum.

Les lymphosarcomes du grêle sont souvent révélés par une complication aigue :

OCCLUSION INTESTINALE AIGUE, par ordre de fréquence

- par invagination
- par compression par adénopathie mésentérique
- par volvulus d'une anse grêle
- par sténose tumorale.

Dans le cas propre des lymphosarcomes duodénaux, cette complication est peu fréquente dans le cas des trois premières étiologies citées. Nous ne retrouvons que dans 7 observations sur I6 un syndrome de sténose haute dont nous avons déjà parlé à propos des vomissements. Ce syndrome de sténose haute a révélé nos deux observations.

PERITONITES :

Elles peuvent réaliser différents tableaux selon que la perforation se fait en péritoine libre ou cloisonné, ou dans un organe du voisinage. Cette complication est retrouvée une fois (COPELAND -II) en ce qui concerne les lymphosarcomes duodénaux.

HEMATEMESES :

Cette complication n'est retrouvée que dans un cas cité par NARDI (3I) dans un lymphosarcome de l'angle duodéno-jéjunal.

ICTERES :

font souvent partie du tableau de complication du lymphosarcome duodénal, par compression tumorale ou par envahissement des voies biliaires, ou de la papille de Vater. AL NAAMAN (30) cite cinq cas d'ictère sur II cas de sarcomes duodénaux (sans distinction histologique). VARAY (40) cependant, souligne la rareté de l'envahissement des voies biliaires, bien qu'il fasse état d'un cas de réticulosarcome compliqué d'un ictère rétentionnel (SCHWARTZ).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

PERMETTANT DE CONFIRMER LE DIAGNOSTIC

5) Examens complémentaires permettant de confirmer le diagnostic

A/ Les examens radiologiques

Certains auteurs tels KOHLER, CHANOINE, CHERIGIE, PRADEL, décrivent des images classiques de lympho-sarcomes de l'intestin grêle. La localisation duodénale n'affecte en rien leur description.

I/ Les premiers temps radiologiques sont : l'abdomen sans préparation, le transit baryté oesophago-gastro-duodénal, que l'on peut compléter par la duodénographie hypotonique, le transit du grêle.

Les images de lymphosarcomes du grêle sont maintenant bien connues (CHERIGIE). La description qui en est faite est applicable au duodénum (I8).

"Au début de la maladie, on trouve seulement une disparition du relief muqueux, une rigidité segmentaire, parfois une fausse image de niche ou de diverticule avec cette différence que de part et d'autre de celle-ci, les parois sont infiltrées. Très vite on assiste à une transformation de ces images ; l'infiltration, souvent localisée à une paroi latérale, s'étend de proche en proche. Le diamètre de la lumière augmente irrégulièrement, donnant des images très curieuses. Ce sont des dilatations segmentaires, sacciformes, diverticulaires, qui, au cours de l'évolution revêtent une forme polygonale très caractéristique. A l'intérieur de ces images, des bourgeons tumoraux se développent qui sont visibles en demi-teinte. Les bords sont rigides et ces images sont fixées et superposables sur tous les clichés. De part

et d'autre de la dilatation segmentaire, la rigidité s'étend sur plusieurs centimètres répondant à l'extension de la lésion par la voie sous-muqueuse. La lésion est généralement unique, mais il n'est pas exceptionnel de rencontrer plusieurs localisations plus ou moins rapprochées ou séparées par des segments normaux."

Ainsi, le transit duodénal de notre observation N° I, (Photos N° IIa, IIb, IIc, IId, N° I) montre une lésion siégeant sur le 3ème duodénum, lésion caractérisée par une dilatation de cette région, une rigidité des parois, un effacement des plis. Deux images de soustraction sont visibles en demi-teinte sur les clichés centrés sur la zone suspecte.

Diagnostic différentiel :

avec les autres sarcomes duodénaux :

. Les LEIOMYOSARCOMES créent dans l'ensemble une lacune soit pure, soit ulcérée, ou une niche parfois pseudo-diverticulaire. Les caractères communs aux sarcomes sont leur absence de sténose duodénale d'une façon générale, par opposition aux autres cancers : épithéliomas.

. Les EPITHELIOMAS donnent volontiers des images sténosantes, méga-duodénum, sus-sténose au maximum, faisant suite à des images de rigidité segmentaire, à des images lacunaires irrégulières.

Les TUMEURS BENIGNES du duodénum : polypes, adénomes, hyperplasie nodulaire, léiomyomes, fibromes, lipomes

. un autre diagnostic différentiel radiologique important est le cancer du pancréas ayant envahi le duodénum.

II/ Les seconds temps radiologiques comprennent : l'artériographie et la lymphographie.

L'ARTERIOGRAPHIE mésentérique supérieure peut montrer des signes vasculaires d'une formation maligne : vascularisation artérielle anarchique, et dense, retour veineux précoce et massif.

L'artériographie coeliaque peut avoir un intérêt en montrant aussi la présence de métastases hépatiques. Un intérêt moindre pour le médecin, mais important pour le chirurgien, est de donner un aperçu topographique de la vascularisation. (Dans nos deux observations, l'artériographie a montré des vascularisations hépatiques particulières).

LA LYMPHOGRAPHIE est moins intéressante car n'explorant que les chaines lombo-aortiques. Son intérêt est la recherche de localisations ganglionnaires à distance.

B/ Duodénoscopie :

La mise à la disposition des médecins d'appareils souples à fibre de verre (appareils à visée axiale ou latérale) doit permettre de visualiser les lésions du duodénum, et de les biopsier en sachant qu'il s'agit d'examens difficiles nécessitant un opérateur entrainé et que les prélèvements biopsiques précis sont souvent difficiles :

. dans notre 2ème observation : la tumeur n'a pas été vue

. dans notre Ière observation, un seul fragment sur les 8 fut positif.

Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature de lymphosarcome du duodénum vu en endoscopie et biopsié.

MOULINIER, BERHCENE, GRENIER, BOLEY ont donné une description de certaines tumeurs bénignes, alors que VAN DAMME fait la description endoscopique des épithéliomas duodénaux, mais ne décrit aucun cas de tumeur sarcomateuse. Notre observation N° I est l'un des premiers cas publiés de lymphosarcome duodénal vu en endoscopie et biopsié.

C/ Biologie :

I/ La numération formule sanguine, révèle le plus souvent une anémie ferriprive, hypochrome, microcytaire, correspondant à une spoliation sanguine répétée ; parfois une leucocytose à polynucléaires témoigne d'une surinfection tumorale. Exceptionnellement, on peut trouver une modification de la formule de type leucémique témoignant d'une leucosarcomatose diffuse.

2/ La vitesse de sédimentation globulaire est fréquemment accélérée, elle est aussi bien le témoin de l'évolution tumorale que d'une infection surajoutée. Elle est surtout un bon test de surveillance ultérieure.

3/ Le médullogramme : est souvent normal, pouvant montrer une hyperplasie erythroblastique en rapport avec l'anémie.

ANATOMO-PATHOLOGIE

6) Anatomie pathologique

I) Macroscopie :

On décrit actuellement 3 formes macroscopiques de lymphosarcomes digestifs : la forme polypoïde, la forme infiltrante, la forme anévrysmale.

A) La forme polypoïde :

Il s'agit du développement à partir de la sous-muqueuse d'un nodule pouvant réaliser une tumeur extra ou intra-intestinale. Ce dernier développement explique une des complications de ces tumeurs : l'invagination (l'occlusion par obstruction de la lumière, et volvulus, sont rares surtout dans le cas des lymphosarcomes duodénaux).

B) La forme infiltrante :

C'est la plus fréquente : 60 % des cas. Il s'agit d'une infiltration lymphosarcomateuse de la sous-muqueuse ; l'infiltration se fait au niveau des lymphatiques intestinaux, et de ce fait annulaire ou tubulaire . Il est à remarquer que ces formes sont incomplètement sténosantes, fait expliqué par le manque de sclérose rétractile.

C/ La forme anévrysmale :

la plus rare, mais la plus typique : elle a l'aspect d'une tumeur diverticulaire anévrysmale, sacciforme, à parois minces, donnant un aspect soufflé ou bosselé. On explique l'augmentation de calibre de la lumière intestinale soit par la destruction des plexus nerveux intra-muraux, abaissant le tonus musculaire de la musculeuse, soit par des phénomènes de nécrose tissulaire, et ce, dans les stades avancés. C'est dans cette forme que l'on trouve les tumeurs les plus volumineuses, quelquefois perceptibles à la palpation abdominale.

2) Extension loco-régionale et à distance :

A) Extension loco-régionale :

a) Envahissement lymphatique :

Il est intéressant de rappeler ici, la disposition du réseau lymphatique du grêle, et d'en tirer, avec CHANOINE (6) les principes de la dissémination des sarcomes lymphoïdes de ce segment digestif.

Les capillaires lymphatiques de la paroi intestinale sont disposés en deux plans, l'un dans la sous-muqueuse, l'autre dans la sous-séreuse.

Les capillaires sont collectés par une série de quelques ganglions régionaux au nombre de I30 à I60 dans l'épaisseur du mésentère. Leur répartition forme 3 groupes secondaires :

- un groupe juxta-intestinal placé le long de la dernière arcade artérielle et entre les vaisseaux droitq qui en partent
- un groupe intermédiaire situé à peu près à mi-hauteur du mésentère au niveau de la première arcade artérielle
- un groupe central comprenant les ganglions disposés dans la racine du mésentère autour des troncs vasculaires mésentériques supérieurs.

A partir de ce groupe, la lymphe gagne la citerne de Pecquet, soit par les troncs intestinaux, soit par des relais ganglionnaires, situés autour de l'aorte, de la veine cave, de la veine porte.

Ces notions expliquent la propagation lymphatique :

- le groupe des ganglions mésentériques étant le

plus nombreux, ceci explique l'extrême fréquence et la rapidité de leur envahissement.

- par contre, leur nombre semble constituer une barrière efficace, du moins temporairement : l'extension lymphatique marque ainsi un temps d'arrêt.

Macroscopiquement, certaines adénopathies peuvent atteindre un volume considérable, volume plus important que la tumeur elle-même, pouvant être la cause de compression d'organes du voisinage.

Par ailleurs, on peut remarquer dès à présent que la disposition centripète des lymphatiques entraine, du point de vue chirurgical, la nécessité d'enlever non seulement la tumeur, mais également d'essayer de réaliser le curage lymphatique régional nécessaire :

- résection mésentérique haute, poussée vers le hile mésentérique supérieur dans les localisations jéjunales ou iléales moyennes,

- duodéno-pancréatectomie céphalique avec curage coeliaque dans les localisations duodénales,

- hémicolectomie droite pour les localisations iléales terminales.

La fréquence de l'envahissement lymphatique est très grande, supérieure à 50 % dans l'ensemble des statistiques :

- 55 % des cas pour CHANOINE
- 84 % pour ULMANN et ABESTHOUSE

- 75 % pour LECENE

MARCUSE et STOUT, eux, ne la retrouvent que dans 26 % de leurs observations.

b) Extension aux organes du voisinage :

Il s'agit d'extension par continuité, sans que l'on puisse parler de métastases. Les organes les plus touchés sont les segments du tube digestif : anses grêles, estomac, pancréas, sigmoïde, ainsi que les organes contenus dans le bassin : utérus, vessie, vagin, ovaires.

La fréquence des localisations multiples, étagées sur le grêle, pose le problème soit du développement simultané de plusieurs lymphosarcomes, soit de greffes par migration de cellules cancéreuses, soit d'extension par voie lymphatique, hypothèse soulevée par DHAUSSY (I3) et STOPPA, dans leur observation numéro 2 : 3 étages de lésions macroscopiques flanqués d'une masse adénopathique dans le hile mésentérique.

Cette multifocalité implique par ailleurs l'exploration attentive des segments du tronc artériel d'amont et d'aval.

Nous retrouvons aussi cette multifocalité dans nos deux observations : duodénal, versant duodénal du pylore et 3ème duodénum (obs. N° I), angle duodéno-jéjunal et jéjunum (obs. N° 2).

B/ Extension à distance

CHANOINE (6) a relevé avec précision les différentes métastases intéressant 160 observations de lymphosarcomes du grêle : atteinte dans

- I0,6 % des cas du péritoine

- 9,2 % du foie et de la vésicule
- du rein : 5,6 %
- du ganglion de Troisier : 4,4 %
- et dans 5 cas sur I60 : poumons, vessie, ovaires.

ULMANN-ABESTHOUSE citant I26 observations trouvent une atteinte :

- du rein : 5 fois
- du foie : 4 fois
- de la rate : 4 fois
- de la vésicule : 2 fois
- puis de l'appendice, des ovaires, du diaphragme, du creux axillaire, du péritoine pariétal, du colon transverse.

MASSON, enfin, cite : (27)

- "les atteintes les plus fréquentes sont le rein, les ovaires, la rate, le coeur."

Cet auteur fait remarquer par ailleurs que ces viscères sont le plus souvent laissés indemnes par les métastases des autres néoplasmes.

C/ Histologie

Les réticulosarcomes, les lymphomes giganto-folliculaires, et la maladie de Hodgkin sont exclus de cette étude.

Les lymphosarcomes proprement dits comprennent deux types cytologiques :

- lymphoblastosarcomes
- lymphocytosarcomes.

(GALL - MALBROG) - (JACKSON et PARKER) (I3)

En fait, selon MASSON, qui cite ENGLICHER et GERBER :

"Les diverses structures lymphosarcomateuses ne répondent plus nécessairement à des types nosologiques distincts, mais plutôt aux stades évolutifs d'une même espèce néoplasique."

AU FAIBLE GROSSISSEMENT :

Les tuniques de l'intestin sont intéressées de façon différente par le processus tumoral :

-sous-muqueuse : envahissement par des éléments cellulaires lymphoïdes malins, disposés soit en nodules, soit en nappes homogènes.

-la muqueuse est respectée au début. Dans les formes évoluées, elle est le siège d'ulcérations multiples.

- la musculeuse est vite envahie par le processus tumoral

- la séreuse resterait longtemps respectée.

AU FORT GROSSISSEMENT :

Les éléments lymphoïdes sont, dans la forme lymphoblastique, des cellules sphériques de 10 à 15 microns de diamètre, à noyau volumineux, arrondi ou légèrement encoché, nucléolé, à charpente chromatique dense, mais non compacte, entouré d'un mince cytoplasme basophile.

Dans les formes lymphocytiques, les cellules sont plus petites : 7 à 5 microns de diamètre. Le noyau est sphérique, la chromatine condensée en masses centriques et peu distinctes. Le cytoplasme en est très basophile, très mince, ou mal visible.

Les mitoses seraient plus fréquentes dans la forme lymphoblastique.

Ces deux formes sont fréquemment associées au sein d'une même tumeur pour former alors un lymphoblastocytosarcome.

La description des lymphosarcomes duodénaux ne diffère en rien de celle des lymphosarcomes du reste du grêle quant à l'aspect macroscopique ou microscopique.

T R Λ I T E M E N T

7) Traitement

LES DIFFERENTS MOYENS

I/ LA CHIRURGIE D'EXERESE A VISEE RADICALE consiste en une entérectomie large dépassant les lésions de 25 à 30 centimètres en amont et en aval, avec résection du coin mésentérique emportant les adénopathies correspondant au segment intestinal enlevé. Ceci se traduit suivant la localisation sur le segment digestif, par plusieurs types d'intervention :

, Les localisations jéjunales supérieures et duodéno-jéjunales imposent une DUODENO JEJUNECTOMIE, avec décrochage de l'angle de Treitz, résection des 4ème et 3ème duodénum, avec curage lymphatique poussé à son maximum au contact du pédicule mésentérique supérieur, décroisé de l'intestin; (risque de lâchage de suture (obs. N° 2).

Les localisations duodénales relèvent de la DUODENO PANCREATECTOMIE céphalique élargie aux zones adjacentes de l'estomac et du jéjunum initial, avec association, si possible, du curage lymphatique coeliaque.

Les localisations sur les dernières anses grêles nécessitent, elles, une HEMICOLECTOMIE DROITE.

II/ LA RADIOTHERAPIE :

Les sarcomes lymphatiques sont des tumeurs très radiosensibles. Ainsi sont donc employés actuellement radiothérapie classique ou télécobaltothérapie.

La dose totale à administrer est de l'ordre de 3000 à 3500 rads par séance de 100 à 150 rads. La tension utilisée est de 200 KU.

Il faut savoir que un état de choc toxique avec fièvre peut se déclarer après les premières séances. Ce choc serait lié à une lyse tumorale trop rapide. Aussi certains auteurs préfèrent-ils débuter l'irradiation progressivement, en prévenant le choc par traitement corticoïde et vitaminé : Vit B, C, PP. La surveillance hématologique est rigoureuse : le traitement devra être suspendu si la leucocytose est inférieure à 3000, ou les plaquettes inférieures à 100 000.

III/ LA CHIMIOTHERAPIE :

Parmi les alcoylants de synthèse, nous citerons, surtout, les moutardes à l'azote :

- la méthyl-bis, chloro-éthylamine ou CARYOLYSINE
I.V, à 0,1 mg/kg/24 h pendant 2 à 6 jours

- l'acide amino-phényl-butynique ou CHLORAMINOPHENE
per os : 0,1 à 0,2 mg/Kg/24 h

- le cyclophosphamide ou ENDOXAN
en perfusions I.V. 100 mg/24 h, 4 jours
puis 200 mg/24 h, 30 jours
puis I.M.
puis per os,
bien toléré, semblant efficace, il peut être aussi employé localement (intra-tumoral direct au cours de l'intervention).

Dans une autre variété, (substances extraites des plantes), on trouve la LEUCOCRISTINE :

I.V. : 0,025 à 0,050 mg/kg

Dans le cas de la leucocristine, même en cas de transformation d'un lymphoblastosarcome en affection voisine de la leucose lymphoblastique (MATHE), les agents alcoylants sont contre-indiqués et doivent faire place aux anti-métabolites 6 MERCAPTO PURINE ou PURINETHOL.

Un autre agent anti-métabolite actuellement employé est le FLUORO URACILE : FLUORO URACILE administré dans un premier temps par voie veineuse puis par voie intra-musculaire en cures discontinues (obs. N° I).

La cortico-thérapie est un adjuvant précieux, agissant comme anti-inflammatoire, dans les formes à fièvre élevée, avec altération de l'état général.

INDICATIONS THERAPEUTIQUES

LES TUMEURS LOCALISEES, sans métastases, permettent l'éxérèse chirurgicale à visée thérapeutique, avec éxérèse d'une large portion mésentérique en coin. L'examen anatomo-pathologique ultérieur des pièces opératoires conditionne la mise en route éventuelle d'un traitement post-opératoire complémentaire :

- lorsque les ganglions mésentériques sont envahis, un traitement radiothérapique est institué avec relai par chimiothérapie

- lorsque les ganglions mésentériques ne sont pas envahis, se discute la mise en route d'un traitement chimiothérapique ; actuellement, la préférence semble aller au CYCLOPHOSPHAMIDE.

LES TUMEURS ADHERENTES demandent l'éxérèse de toute la tumeur. Malheureusement, cela est bien souvent techniquement impossible et l'on doit se tourner vers une chirurgie palliative ; puis vers la radiothérapie, puis vers la chimiothérapie.

Dans le cas de métastases, l'indication dépendra de la possibilité d'éxérèse chirurgicale ; la chirurgie sera suivie de chimiothérapie éventuelle.

Enfin, dans le cas de TUMEURS MULTIPLES étagées sur le grêle ainsi que dans le cas des formes étendues se pose le problème des résections étendues du grêle. Certains auteurs estiment les résections étendues de plus de 2 mètres incompatibles avec la survie (JERAULD - WASHBUM), alors que d'autres (DOERFLER) rapportent l'observation d'une résection n'ayant laissé que 24 cms de grêle et dont le porteur était toujours en vie six ans après l'intervention, (I2).

Reste le problème des RECIDIVES qui se pose avec une fréquence toute particulière. Il semble que la chirurgie soit encore le meilleur traitement en tentant d'être complet et en laissant aux autres moyens d'action toute leur potentialité (LAUMONIER 24).

RESULTATS

Pour l'ensemble des lymphosarcomes du grêle, la mortalité opératoire est en diminution :

I932	ULMANN-ABESTHOUSE	I7 % de décès
I962	LAUMONIER	II % de décès.

Dans le cas des seuls lymphosarcomes duodénaux, obligeant comme nous l'avons vu à une chirurgie lourde, WEINSTEIN et ROBERT signalent sur 28 cas une mortalité opératoire de 67 % (en I953). Ils signalent par ailleurs que les survivants n'ont pas survécu au-delà de 3 ans.

Quant à la survie au-delà de 5 ans, dans 3 lymphosarcomes du grêle, en I932, ABESTHOUSE donnait un chiffre de I2 %.

En I950, MARCUSE - STOUT (26) rapportaient les chiffres suivants : I4,5 % dont 2 malades sur 26 par radiothérapie seule, I3 sur 54 par résection, I2 sur 29 par résection + radiothérapie, aucun sans traitement sur 4I malades.

CHANOINE (6) enfin cite 9 % de survie à 5 ans après chirurgie, 20 % de survie après chirurgie et radiothérapie.

LAUMONIER (24) cite, en I962, 3 survies à 5 ans sur IO cas, traités chirurgicalement et par radiothérapie.

Plus près de nous, WEATER en I964 cite 6 survies à 5 ans sur IO cas, par chirurgie, radiothérapie puis moutarde à l'azote.

Nous voyons donc que dans le cadre des lymphosarcomes du grêle, le nombre des survies à 5 ans est en augmentation. Ces statistiques ne font pas état de la localisation duodénale aussi est-il difficile de statuer sur ce dernier point.

Nos deux malades ont survécu à la duodéno-pancréatectomie mais il est encore trop tôt pour porter un pronostic.

C O N C L U S I O N

8) CONCLUSION

Nous rapportons deux observations de lymphosarcome du duodénum :

- l'un du 3ème duodénum avec atteinte du versant duodénal du pylore
- l'autre de l'angle duodéno-jéjunal avec localisation jéjunale secondaire .

Une revue de la littérature nous a confirmé le caractère exceptionnel de ces tumeurs : elles représentent 8 % des tumeurs malignes du grêle. Classiquement, la forme lymphosarcomateuse prédomine sur le jéjunum et l'iléon alors que la forme léiomyosarcomateuse prédomine sur le duodénum : nos deux observations font exception à cette règle.

Du point de vue clinique : les lymphosarcomes du duodénum sont souvent révélés par une complication : hématémèses, vomissements révélant une sténose en sachant que la fixité du duodénum en est peut-être responsable.

Le diagnostic repose avant tout sur la radiologie, l'endoscopie étant cependant d'un grand intérêt puisqu'elle permet de confirmer les lésions en les visualisant et surtout elle permet les prélèvements biopsiques. Cette technique, bien que très séduisante, a des limites :

- dans l'observation N° 2, la lésion n'a pu être vue en endoscopie
- dans l'observation N° I, la fibroscopie a permis de visualiser la lésion mais un seul des prélèvements sur 6 a été positif ce qui nous permet d'insister, comme dans toute endoscopie digestive, sur la nécessité d'un grand nombre de prélèvements.

Le traitement est avant tout chirurgical et dans l'atteinte duodénale, il faudra pratiquer une duodéno-pancréatectomie ; une chirurgie conservatrice dans l'observation N° 2 s'est soldée par un échec et finalement, une duodéno-pancréatectomie a dû être pratiquée ; l'acte chirurgical sera complété par un traitement par les agents physiques ou par une chimiothérapie en cas d'atteinte ganglionnaire.

Le lymphosarcome duodénal est une affection grave nécessitant une chirurgie lourde, grave en elle-même ; l'association à cette chirurgie d'un traitement par les agents physiques ou d'une chimiothérapie semble cependant améliorer le pronostic.

B I B L I O G R A P H I E

9) BIBLIOGRAPHIE

I/ADLOFF M., GILLET M., OBERLING F. :
Le lymphosarcome du duodénum : à propos d'une observation.
Ann. Chir. - Mai 1967.

2/BOSSE G., NEELY A., :
Données radiologiques des tumeurs malignes primitives du duodénum. Rapport de 2 cas.
Ann. J. Roentgenol - Sept. 1969 - 107 - N° I - III à 118.

3/BROMBART M., MEURIS M. :
Sarcome fuso-cellulaire du duodénum.
Acta Gastro-Enterologica Belgica - 1958 - 21 - 224.

4/CAMMISSA M. :
Les réticulosarcomes du duodénum.
Policlinica - 12 mars 1962 - N° II - 381 à 390.

5/CASTEL A. :
Contribution à l'étude du cancer primitif du duodénum :
Thèse - Paris 1966 - AGEMP.

6/CHANOINE F. :
Contribution à l'étude des tumeurs malignes primitives du jéjuno - iléon.
Acta Gastro-Enterologica Belgica - 18 (2) - Février 1955

7/CHERIGIE - PRADEL :
Lymphosarcomes de l'intestin grêle
Ann. Radiol. 1961 - N° 5 - 6, 295 à 304.

8/CHERIGIE - TAVERNIER et collab. :
Les tumeurs du duodénum.
S.H.P. 1963 - 30 - 1714.

9/CHEVREL B., CHEVREL J.M. :
Les cancers digestifs.
Produits Roche - 105 à 111.

10/COURBIER R., SIMONI J., :
3 cas de tumeurs malignes du duodénum.
Mem. Act. Chir. 1968 - 94 - N° 16 - 17 - 477 à 479.

11/COPELAND - GREINER :
I case of lymphosarcoma duodenal.
Arch. Surgery - 1949 - 58 - N° 4 - 511 à 528.

12/DELOYERS-BOSSAERT :
2 cas de tumeurs malignes rares du duodénum : adénocarcinome et lymphosarcome.
Bruxelles Médical - 1949 - N° 17 - 881 à 887.

13/DHAUSSY :
Contribution à l'étude des lymphosarcomes de l'intestin grêle et duodénaux :
Thèse Amiens 1968 - N° 9 - Import. Bibliog.

14/GALL - MALLORY :
Malignant lymphoma. 618 cas.
Am; J. Path. - 1948 - N° 18.

15/GAY :
Localisations digestives des lymphosarcomes :
à propos de 43 cas.
Thèse - Paris 1960.

16/GOLDGRABER - OWENS :
Diagnostic cytologique du sarcome duodénal :
Ann. Int. Med : Dec 1953 - 39 - N° 6 - 1316 à 1322.

I7/GROSDIDIER, PARIETTI, ROBERT, CACHARD :
Les tuneurs malignes du duodénum : revue synthétique à propos de 4 cas (Vater exceptée).
Arc. Med. Nancy - Juin - Juillet I969 - 8 - 40I à 4I8.

I8/HILLEMAND - CHERIGIE :
Lymphosarcones du grêle.
S.H.P. - I955 - N° I7 - I3 - 6I.

I9/ IRVINE W.T, et JOHNSTONE J.M :
Lymphosarcoma of the small intestin.
Bul. J. of Surgery - I955 - 42 - 6II.

20/JUSTIN BESANCON - CORNET :
Sténose duodénale dous Vatérienne, témoin d'un lymphosarcome digestif diffus.
Bul. Soc. Med. Hop. Paris - I959 - 75 - 766.

2I/KONURALP et collab :
Primary lymphosarcoma of the duodenum.
Tip. Fac. Med. Istambul - I952.

22/KRIVINE J.M. :
Tuneurs du duodénum :
E.M.C. - Est 9037 - A I0 - 3. I966.

23/KUNDRAT :
Sarcome lymphoréticulé du duodénum.
Zentralbatt. Chir. I959 - 84 - 44I.

24/L'UMONIER R, HEMET René et collab. :
Dix observations de lymphosarcones de l'intestin grêle
Arc. Mal. App. Dig. I962 - 5I - 367.

25/ LEFEVRE :
Contribution à l'étude des sarcones duodénaux : un cas de myolipomyxosarcome duodénal - Thèse Paris I96I - N° 707.

26/MARCUSE :
Primary lymphosarcoma of small intestin - I3 cas
Cancer 459 - I950.

27/MASSON :
Tumeurs humaines : lymphosarcomes.
Pages 269.

28/MATHE :
Traitement des lymphosarcomes
Entretiens de Bichat - I958 - I32-I33.

29/MOULINIE et collab. :
Arc. Franc. Mal. App. Dig. - I972 - N° 4.

30/AL NAAMAN :
Sarcomas of small intestin
Ann. J. of Surgery - I960 - 99 - 320.

3I/NARDI C. :
Lymphosarcome de l'angle duodéno-jéjunal :
Ann. Chirurgie - Nov. I96I - I5 - I473.

32/PRINSEN :
Lymphosarcome primitif du duodénum.
Am. J. Roentg. - I939 - 4I - 545 - 548.

33/POR ZIO :
Cinq cas de réticulosarcomes.
Pròg. Med. Napoli - I964 - 345.

34/SILVERSTONE :
Sarcoma of duodenum.
Bul. J. Surgery - I934 - 22 - 332.

35/STOPPA et collab. :
Les lymphosarcomes du duodénum.
Ann. Chir. Nov. I968 - 22 - I33I - I339.

36/SVIEN - RIVERS :
Un cas de lymphosarcome de l'angle duodéno-jéjunal
Ann. J. Dig. Janvier I942 - 45 - 47.

37/TASCA :
Lymphosarcome primitif du duodénum.
Minerva Médical - I939 - N° I - 8 à II.

38/VACHON et collab. :
Un cas de lymphosarcomatose diffuse avec localisation
duodénale, rectale et appendiculaire.
Lyon Médical. I962 - 94 - 567.

39/VAN DAMME :
ARc. Franc. Mal. App. Dig. - I972 - N° 4.

40/VARAY J. et collab. :
Les sarcomes du duodénum
Arc. Franc. Mal. App. Dig. - Oct. I968 - Tome 57 -
N° I0 - 769 - 787 - Bibliographie

4I/WARMOES :
Un cas de lymphosarcomatose du duodénum avec fistule
duodéno-choledocienne
Acta Gastro-Enterologica Belgica - Janv. I953 - 35 -36.

42/ZELENSKY J.M. :
Un cas de lymphosarcome du duodénum.
Klinitchescara Med. (Moscou) - I970 - 48 - N° 2 -I3I à I33

Vu le Président de Thèse

Professeur J.B. BOUVIER

Vu le Doyen de la Faculté
PARIS SUD

Professeur MONSACRGEON

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET